

원 저

국내 근육디스트로피 환자의 임상양상, 장애 및 사회경제학적 실태

차의과학대학교 신경과학교실, 연세대학교 의과대학 신경과학교실^b, 이화여자대학교 의과대학 신경과학교실^c, 부산대학교 의학전문대학원^d, 순천향대학교 의과대학 신경과학교실^e, 서울대학교 의과대학 신경과학교실^f, 성균관대학교 의과대학 신경과학교실^g, 계명대학교 의과대학 신경과학교실^h, 아주대학교 의과대학 신경과학교실ⁱ, 국민건강보험공단 일산병원 신경과^j, 조선대학교 의과대학 신경과학교실^k, 충남대학교 의과대학 신경과학교실^l, 고신대학교 의과대학 신경과학교실^m, 가천의과대학교 신경과학교실ⁿ, 동국대학교 의과대학 신경과학교실^o, 연세대학교 의과대학 임상시험센터^a, 건강보험심사평가원⁹

오승헌 강대룡^a 최영철^b 최병옥^c 김대성^d 정두신^e 박경석^f 문기태^g 김승민^b 김병준^h
임정근ⁱ 주인수^j 조정희^k 김진호^l 손은희^m 노학재^e 김종국ⁿ 이영배^o 김남희^p 서범천^h
대한신경근육질환학회^q

Clinical Features, Disability and Socioeconomic Status of Patients With Muscular Dystrophy in Korea

Seung-Hun Oh, MD, Dae-Ryong Kang, MD^a, Young-Chul Choi, MD^b, Byung-Ok Choi, MD^c,
Dae-Seong Kim, MD^d, Du-Shin Jeong, MD^e, Kyung-Seok Park, MD^f, Ki-Tae Moon, MD^g,
Seung-Min Kim, MD^b, Byoung-Joon Kim, MD^h, Jeong-Geun Lim, MDⁱ, In-Soo Joo, MD^j,
Jeong-Hee Cho, MD^k, Jin-Ho Kim, MD^l, Eun-Hee Sohn, MD^m, Hak-Jae Roh, MD^e,
Jong-Kuk Kim, MDⁿ, Yeong-Bae Lee, MD^o, Nam-Hee Kim, MD^p, Bum-Chun Suh, MD^h

Departments of Neurology, CHA University School of Medicine, Yonsei University College of Medicine^b, Ehwa Womans University College of Medicine^c, Pusan National University School of Medicine^d, Soonchunhyang University College of Medicine^e, Seoul National University College of Medicine^f, Sungkyunkwan University School of Medicine^h, Keimyung University College of Medicine^j, Ajou University School of Medicine^k, National Health Insurance Corporation Ilsan Hospital^k, Chosun University College of Medicine^l, Chungnam National University College of Medicine^m, Kosin University College of Medicineⁿ, Gachon Medical School^p, Dongguk University College of Medicine^p, Department of Clinical Trials Center, Yonsei University College of Medicine^a, Health Insurance Review and Agency⁹, Seoul, Korea, The KOREAN Society of Neuromuscular Disorders^q

Background: Since 2001, the Ministry of Health and Welfare in Korea has designated muscular dystrophy (MD) to be a rare and intractable disease, and has ensured that patients with this condition obtain support from the National Health Insurance Corporation for their medical expenditure. However, the health-related and socioeconomic status of Korean patients with MD has yet to be established.

Methods: We selected 441 patients with MD who received medical services at 17 neuromuscular centers during 2005. The medical records of selected patients were analyzed, and the subtype of MD was classified by its clinical course and diagnostic tests. A total of 95 patients or their family members participated in this health-related and socioeconomic status survey.

Received May 12, 2009 Revised June 15, 2009

Accepted June 15, 2009

* Young-Chul Choi, MD

Department of Neurology, Gangnam Severance Hospital,
Yonsei University College of Medicine, 46-92 Dogok-dong,
Gangnam-gu, Seoul, 135-270, Korea

Tel: +82-2-3462-3323 Fax: +82-2-3462-5904

E-mail: ycchoi@yuhs.ac.kr

Results: Medical record analysis showed similar clinical and diagnostic characteristic data to those published previously in other countries: male predominance, being young at onset, and muscular weakness of the extremities as a predominant symptom in most patients. The diagnostic tests for MD were based on laboratory and electrophysiological studies. The most frequent form of MD among our cohort was Duchenne/Becker muscular dystrophy (42%). Our survey revealed the effect of the patients' profound disability on their activities of daily living. One-half of the patients were dissatisfied with the medical expenditure support service that was made available to them, and most patients suffered from a financial burden. The most important medical services to be developed in the future are expansion of the public health service or development of a rehabilitation hospital.

Conclusions: This is the first multicenter-based epidemiologic study on the health-related and socioeconomic status of patients with MD in Korea. The findings indicate that medical coverage and public health service are currently inadequate and hence should be expanded in the future.

J Korean Neurol Assoc 27(4):320-331, 2009

Key Words: Muscular dystrophy, Survey, Health, Epidemiology, Socioeconomic

서 론

근육디스트로피(muscular dystrophy)는 유소년기부터 성인에 이르기까지 다양한 연령에서 발병하여 점진적으로 진행, 악화되는 경과를 취하는 유전근육질환이다. 근육디스트로피의 진단은 '임상적으로, 점진적으로 진행되는 근육위축과 근력저하'를 보이면서 '근육병리 조직에서 근육섬유 크기다양성의 증가, 근육섬유괴사, 근육조직내 지방조직과 결체조직의 비율증가 등의 소견이 있을 때'로 정의할 수 있다. 1900년대 초반부터 임상적 분류에 의한 근육디스트로피의 각 아형에 대한 보고가 있어 왔으나 1990년대부터 면역조직화학검사(immunohistochemical study)와 분자생물학의 비약적인 발전으로 근육디스트로피에 대한 확진과 각 아형의 분류가 가능하게 되었다.¹ 국내에서도 1990년대부터 근육디스트로피에 대한 연구가 점차 증가하고 있으며²⁻⁵ 면역조직화학검사법에서 지대형 근육디스트로피의 아형을 보고하는 등^{6,7} 근육디스트로피에 대한 진단법 및 인식이 점진적으로 확대, 발전하고 있다. 이러한 발전으로 국내에서도 근육디스트로피에 대한 인식이 점차 확대되고 있고 2001년부터 보건복지부에서 근육디스트로피를 희귀-난치성 질환으로 선정하였으며, 의료비지원사업과 같은 국가 차원의 경제적 원조에 힘입어 근육디스트로피 환자들에 대한 지원이 점차적으로 확대되고 있다.

그러나 현재까지도 국내에서는 근육디스트로피에 관한 인식이나 전문 인력의 수도 절대적으로 부족할 뿐만 아니라 제대로 된 근육생검을 실시할 수 있는 의료기관도 소수에 불과하다. 이런 이유로 국내에서는 환자의 일부가 근육디스트로피로 진단되지 못하거나 반대로 임상적으로 유사하게 보이는 다른 질환의 환자들이 근육디스트로피로 잘못 진단되는 경우도 상당수 있을 것으로 예측한다. 또한 근육디스트로피는 대표적인 난치성 질환이기 때문에 많은 환자들이 체계적인 치료를 포기하고 비과

학적이거나 과학적인 근거가 검증되지 않은 치료 방법을 선택하여 의료-사회학적 관점에서 볼 때 여러 가지 문제점을 야기할 수 있다. 또한 환자뿐만 아니라 환자의 가족들에게도 심각한 경제적, 정신적 충격을 주며 유전적 특징으로 대대로 이환되어 가족 전체의 사회적 경쟁력을 잠식하고 사회적, 경제적으로부터 소외된다. 그러므로 근육디스트로피에 대한 관리대책을 수립하고 요인을 규명하기 위해서는 우선적으로 국내 근육디스트로피 환자들의 보건, 사회학적 실태를 파악하는 것이 매우 중요하다. 그러나 현재까지 국내에서 많은 환자를 대상으로 한 전국적인 규모의 실태조사는 거의 없는 실정이다.

본 연구는 국내 근육디스트로피 환자들의 현황을 파악하기 위해서 국내 근육신경계질환 전문가들로 구성된 다기관 협력연구를 통해 국내 근육디스트로피 환자들의 임상양상, 장애 및 사회경제학적 실태를 파악함으로써 향후 이 환자들의 효과적인 의학적 관리 체계와 정책을 수립하는 데 기초적인 자료를 제시하고자 하였다.

대상과 방법

1. 병원의무기록 분석

근육신경계 전문의가 소속된 3차 의료기관 17곳에서 2005년에 한해서 외래진료를 받았거나 입원한 근육디스트로피 환자를 대상으로 후향적으로 조사하였다. 설문조사는 개인정보가 포함되지 않았으며 윤리심의위원회(Institutional Review Board)와 질병관리본부의 동의를 얻었다. 근육디스트로피의 진단은 각 의료기관의 전산의무기록 자료에서 ICD-10 질병분류 중 G71로 진단받은 환자를 우선 추출한 후 전형적인 근육디스트로피의 임상 소견을 보이면서 혈청 크레아틴키나아제(creatine kinase; CK), 근육생검, 근전도검사, 면역조직화학검사 또는

유전검사 중 한 가지 이상의 검사를 하여 근육디스트로피로 진단받은 환자만을 포함하였다. 임상적으로 근육디스트로피에 해당하지만 근육디스트로피의 검사를 하지 않은 환자와 선천근육병증(congenital myopathy), 사립체근육병증(mitochondrial myopathy)과 근육긴장증(myotonia)이 의심되는 환자는 연구에서 제외하였다. 2005년 1년 동안 추출된 환자는 총 441명이었다. 서울소재 대학병원이 총 6곳으로 총 210명(48%)으로 가장 많았고 인천, 경기도 소재 의료기관 4곳에서 91명(21%), 충남 지역 의료기관 2곳에서 19명(4%), 부산 및 경남 소재 의료기관 2곳에서 66명(15%), 대구 및 경북지역 의료기관 2곳에서 37명(8%) 그리고 전남 소재 의료기관 1곳에서 18명(4%)으로 각 권역에서 다양하게 추출하였다.

추출한 환자는 각 의료기관의 근육신경계 전문의가 병원의 무기록 분석을 통하여 개인적인 정보를 제외한 성별, 연령, 임상 증상, 검사항목 및 근육디스트로피의 아형을 조사하였다(Appendix. 1).

2. 환자 설문조사

병원의무기록에서 조사된 총 441명의 환자 중 주소가 확인된 257명에게 우편을 이용한 설문조사를 하였다. 설문조사는 개인정보가 포함되지 않았으며 윤리심의위원회와 질병관리본부의 동의를 얻었으며 환자의 동의를 구하였다. 설문지는 총 2차에 걸쳐 발송하였다. 1차 발송으로 53명의 환자가 설문지에 응답하였고 응답하지 않은 환자를 대상으로 2차로 설문지를 재발송하여 이 중 42명이 응답하여 총 95명(37%)이 설문조사에 참여하였다. 설문문에 답한 근육디스트로피 환자의 출생지에 따른 분포를 알아보면 서울이 18.7%로 가장 많았고 경기도(15.4%), 부산(14.3%) 순으로 나타났다. 현재거주지에 따른 분포를 알아보면 역시 서울이 23.9%로 가장 많았고 경기도(16.3%), 부산(16.3%) 순으로 나타났다. 환자와 보호자에게 사전 동의를 구했으며 설문 내용은 첫 증상이 나타난 연령, 증상 유형, 가족력 여부, 진단받은 의료기관, 현재 의료기관 이용 여부, 장애자 등록 여부, 의료비혜택의 정보를 알고 있는지의 여부와 만족도, 경제적 어려움의 정도와 향후 개선사항 등을 조사하였다(Appendix. 2).

결 과

1. 병원의무기록조사 분석결과

전체적으로 성별, 연령별 환자 분포를 보았을 때 남성이 73.4%로 여성보다 3배 가량 높은 빈도를 보였다. 성별, 연령구간별

근육디스트로피 환자의 분포를 보았을 때 남성은 65.4%(210명)가 20세 이전에 분포하는 양상을 보여 소아와 젊은 성인의 빈도가 높은 반면, 여성에서는 20세 이전에서 낮은 분포를 보여 대조적이었다(Fig. 1-A). 그리고 남성, 여성 모두에서 50세 이상의 연령구간은 매우 낮은 분포를 보였다. 발병연령에 따른 분포를 보았을 때 남성은 10세 미만 발병이 64.4%로 매우 높은 빈도를 보였고, 79.2%가 20세 미만에 발병하였다(Fig. 1-B). 반면에 여성에서는 40세 미만에서 각 연령구간별로 고른 발병 빈도를 나타냈고 남, 여 모두에서 40세 이상에서 발병하는 비율은 10% 미만으로 극히 낮았다. Duchenne/Becker근육디스트로피 환자의 연령별 분포에서는 5~14세에서, 근육긴장디스트로피는 40~49세에서 가장 높았다(Fig. 1-C). 근육디스트로피 환자의

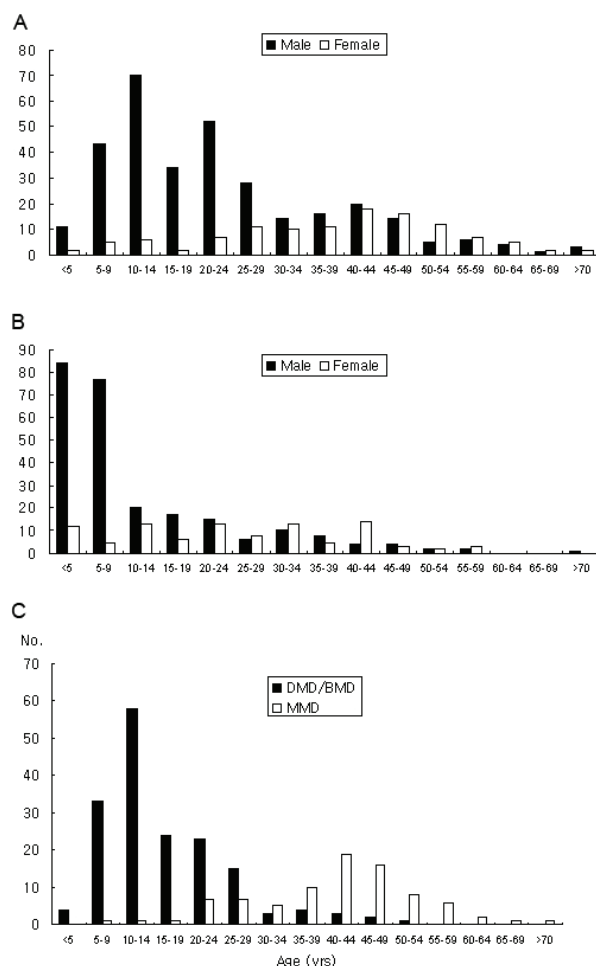


Figure 1. Age distribution (A) and age of onset (B) in patients with muscular dystrophy, and age distribution of DMD/BMD and MMD (C). DMD; Duchenne muscular dystrophy, BMD; Becker muscular dystrophy, MMD; myotonic muscular dystrophy

Table 1. Demographic and clinical findings of patients with progressive muscular dystrophy, DMD/BMD and MMD

	Total (n=441)	DMD/BMD (n=181)	MMD (n=89)	Total (n=441)	DMD/BMD (n=181)	MMD (n=89)
Initial symptom	n=350	n=144	n=79			
Lower extremity weakness	180 (51)	140 (97)	60 (76)	Upper extremity	115 (83)	66 (83)
Upper extremity weakness	31 (9)	1 (1)	16 (20)	Lower extremity	127 (91)	65 (82)
Facial muscle weakness	3 (1)	0 (0)	1 (1)	Skeletal abnormality	n=334	n=72
Dysphagia	2 (1)	1 (1)	0 (0)	Bony deformity	121 (36)	2 (3)
Dyspnea	8 (2)	1 (1)	0 (0)	Chest wall abnormality	7 (2)	0 (0)
Dysarthria	3 (1)	1 (1)	2 (3)	Joint contracture	69 (22)	3 (4)
Main symptom	n=392	n=169	n=86	Facial dysmorphism	24 (7)	17 (24)
Lower extremity weakness	186 (48)	156 (92)	66 (77)	Trophic change	n=121	n=69
Upper extremity weakness	29 (7)	0 (0)	16 (19)	Atrophy	105 (35)	30 (43)
Facial muscle weakness	3 (1)	0 (0)	1 (1)	(pseudo)hypertrophy	86 (29)	0 (0)
Dysphagia	1 (1)	0 (0)	0 (0)	Other abnormality	n=76	n=69
Dyspnea	26 (7)	12 (7)	1 (1)	Myotonia	2 (3)	58 (84)
Dysarthria	3 (1)	1 (1)	2 (3)	Rippling movement	1 (1)	1 (1)
Weakness distribution	n=366	n=139	n=80	Past history	n=403	n=73
Extraocular or facial	77 (21)	20 (14)	39 (49)	Cardiac abnormality	66 (16)	15 (21)
Respiratory	66 (18)	39 (28)	6 (8)	Congenital malformation	28 (7)	2 (3)
				Family history (n=350)	n=350	n=76
				Positive	135 (38)	46 (65)

n; response number, (); %, DMD; Duchenne muscular dystrophy, BMD; Becker muscular dystrophy, MMD; myotonic muscular dystrophy

Table 2. Frequency of performance and abnormal result of test of patients with muscular dystrophy, DMD/BMD and MMD

Diagnostic test	Total (n=441)		DMD/BMD (n=181)		MMD (n=89)	
	Perform	Abnormal	Perform	Abnormal	Perform	Abnormal
Serum CK level	357 (81.0)	245 (68.8)	147 (81.2)	132 (89.8)	65 (73.0)	28 (43.1)
EMG	279 (63.2)	265 (95.0)	149 (82.3)	141 (94.6)	70 (78.7)	70 (100.0)
Muscle biopsy	177 (40.1)	165 (93.2)	91 (50.2)	89 (97.8)	10 (11.2)	9 (90.0)
IHC	42 (9.5)	25 (59.5)	17 (9.3)	15 (88.2)	2 (2.2)	2 (100.0)
Genetic analysis	137 (31.0)	78 (56.9)	71 (39.2)	37 (52.1)	31 (34.8)	26 (83.9)

(); %, DMD; Duchenne muscular dystrophy, BMD; Becker muscular dystrophy, MMD; myotonic muscular dystrophy, CK; creatine kinase, EMG; electromyography, IHC; immunohistochemical analysis

임상적 특성은 Table 1에 정리하였다. 근육디스트로피 환자들의 첫 증상은 보행 및 달리기장애와 일어서기장애 등의 하지근력약화(51.4%)가 가장 많았고 현재 주증상에서도 하지근력약화(47.5%)가 가장 많았으며 상지근력약화가 다음으로 흔하였고 호흡장애는 6.6%가 호소하였다. 36.2%에서 골변형이 관찰되었고 구축(contracture)은 21.7%, 안면변형은 7.2%에서 관찰되었다. 근력저하가 나타난 근육의 분포는 하지가 가장 많았으며 근위부가 우세하게 근력저하가 관찰되는 환자의 빈도가 더 높았다. 위축은 34.9%에서, 근육긴장증은 28.6%에서 나타났다. 호흡근육 혹은 삼킴근육장애는 18.0%에서 관찰되었고 심장기능의 이상은 16.4%에서 나타났다. Duchenne/Becker근육디스트로피 환자에서 호흡근육 침범이 28%로 높게 나타났고 골변형, 근육가성비대 및 심장기능 이상의 비율이 높았다. 반면 근육긴장디스트로피 환자에서는 가족력의 비율이 64.7%로 높았고 안면변형과 안면근육침범의 비율이 상대적으로 높았다. 근육디스트로피의 진단 검사로는 근전도 검사와 혈청 크레아틴키나아제 검사를 가장 많이 이용하였고 이 중 혈청 크레아틴키나아제의 증가를 보인 환자는 총 68.8%, 근전도검사서 근육병 소견을 보인 환자는 총 95%였다(Table 2). 이에 반해 근육생검은 약 1/3에서만 하였고 특히 면역조직화학검사와 같은 특수 검사의 빈도는 매우 적었다. 유전검사를 한 환자의 56.9%에서 이상 소견이 나타났다. Duchenne/Becker 근육디스트로피 환자에서는 근육디스트로피 전체 환자와 비슷한 빈도로 근육생검, 면역조직화학검사, 유전검사를 하였으며 근육긴장디스트로피

환자에서는 11.2%만 근육생검을 하였다.

각 근육디스트로피 아형의 빈도는 Duchenne/Becker근육디스트로피가 42.3%로 가장 많았으며, 다음으로 근육긴장디스트로피가 21.7%였다(Fig 2). 13.6%의 환자에서는 임상적으로 근육디스트로피에 해당하나 확실한 아형을 구분할 수 없었다.

2. 환자설문조사 분석결과

유병기간이 5~9년인 경우가 34.2%로 가장 많았고 9세 미만에 발병한 경우가 66.2%로 가장 많아 병원의무기록조사에서 나타난 결과와 유사하였다. 첫 증상은 주로 하지 근력약화가 65.8%로 제일 많았고, 증상이 없는 상태에서 우연히 혈액검사에서 간기능 이상이 발견된 경우가 16.4%로 나타났다. 가족력은 38.9%로 병원의무기록조사 결과와 유사하였다. 현재 일상생활 능력평가 항목에서 57.7%의 환자가 40% 이하로 감소되어 중등도 이상의 장애가 관찰되었다(Fig. 3).

환자 설문조사 중 사회경제적 실태에 대한 조사결과는 Table 3에 기술하였다. 최종적으로 근육디스트로피로 진단받은 병원의 유형은 대학병원 및 3차 의료기관이 97.9%였다. 현재 치료 받고 있는 병원도 대학병원 및 3차 의료기관이 71.1%로 가장 많았으며 치료받지 않고 지내는 경우도 22.2%였다. 또한 94.7%가 장애인등록이 된 상태였지만 근육디스트로피가 희귀질환으로 의료비 혜택이 주어지는 사실은 31.2%가 모르고 있었다. 또한 현재의 의료비혜택에 대한 만족도를 묻는 설문에서 오직 12.3%만 만족하고 있었고 53.4%는 현재의 의료비혜택제도에 대해서 부정적인 시각을 보였다. 근육디스트로피를 치료하는데 따르는 경제적 부담을 묻는 설문에서 10.8%만 경제적 어려움이 없는 반면 89.2%는 어려움을 호소하였다. 향후 개선되어

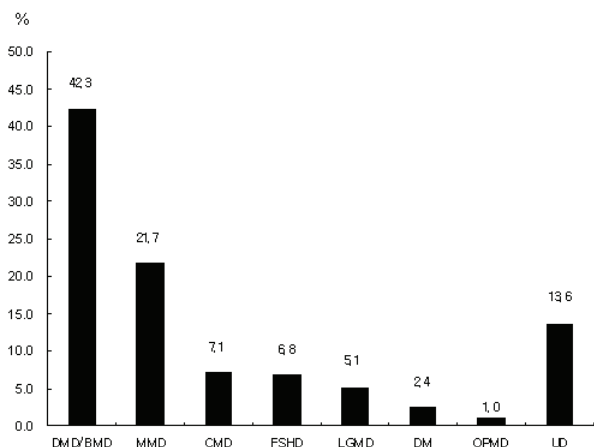


Figure 2. Frequency of MD subtype. DMD; Duchenne muscular dystrophy, BMD; Becker muscular dystrophy, MMD; myotonic muscular dystrophy, CMD; congenital muscular dystrophy, FSHD; facioscapulohumeral muscular dystrophy, LGMD; limb-girdle muscular dystrophy, DM; distal myopathy, OPMD; oculopharyngeal muscular dystrophy, UD; undetermined

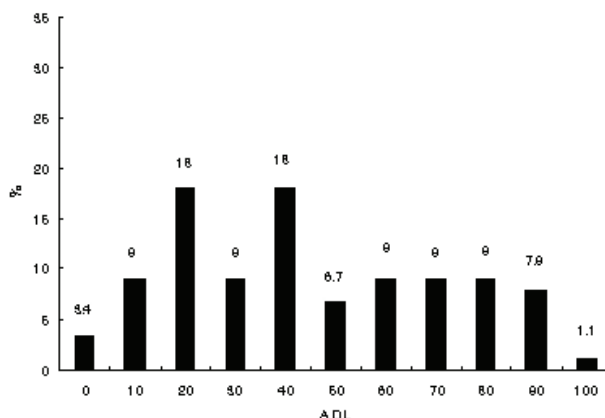


Figure 3. Distribution of active daily living of patients with muscular dystrophy.

Table 3. Socioeconomic status in patients with muscular dystrophy

Content of survey	Number (%)
Type of current medical service usage (n=90)	
Tertiary care hospital or general hospital	64 (71.1)
Local clinics	3 (3.3)
Oriental medicine clinic	3 (3.3)
No medical service usage	20 (22.2)
Registration of disability (n=95)	
Registered	90 (94.7)
Not registered	5 (5.3)
Recognition of medical expenditure support service (n=93)	
Yes	64 (68.8)
No	29 (31.2)
Satisfaction of medical expenditure support service (n=73)	
Satisfactory	9 (12.3)
Dissatisfactory	39 (53.4)
Not known	25 (34.3)
Financial burden related to treatment (n=93)	
Very heavy	42 (45.2)
Some heavy	41 (44.1)
Not heavy	10 (10.8)
Proposal for improvement of medical service (n=83)	
Establishment or expansion of public health center for MD	47 (56.6)
Establishment or expansion of rehabilitation hospital	23 (27.7)
Expansion of medical coverage	10 (12.1)
Others	3 (3.6)
Access of disease information^a	
Hospital	49 (32.2)
Public health service	4 (2.6)
Mass-media (TV, radio, newspaper)	11 (7.2)
Internet	44 (28.9)
Patient's acquaintance	9 (5.9)
Muscular dystrophy association	35 (23.0)

n; response number, ^a overlapped response

야 할 사항에서는 치료를 원활하게 하기 위한 지역별 공공의료 기관 내에 근육디스트로피 특수클리닉을 확충하거나(56.6%), 재활병원이나 요양시설의 확충이 필요하다는 의견이 높았다(27.7%). 현재 근육디스트로피에 대한 정보를 습득하는 경로에 대한 설문에서 해당병원(32.2%), 인터넷(28.9%), 환우회모임(23.0%) 순으로 나타났고, 공공의료기관(2.6%), 매스미디어(7.2%)를 통한 정보습득은 매우 낮았다.

고 찰

본 연구는 국내 최초의 근육디스트로피 환자에 대한 전국 규모의 다기관 역학조사로서 한국인 근육디스트로피 환자의 임상 양상과 사회경제학적 실태를 최초로 조사한 것에 의의가 있다.

전체 근육디스트로피의 유병률은 인종 간, 국가 간의 차이가 있으나 외국 연구들에서 유병률은 인구 10만 명 당 약 10~20명으로 추정하고 있다.⁸⁻¹¹ 이 중 가장 빈도가 높은 Duchenne근육디스트로피는 남성출생인구 3,500명 당 1명에서 발병한다.⁸ 외국의 연구를 보면 성인에서는 근육긴장디스트로피가 제일 흔한 것으로 알려져 있다. 본 연구에 참여한 전체 환자 중 Duchenne/Becker근육디스트로피 환자의 분포는 42%로 가장 많았고 근육긴장디스트로피가 그 다음으로 높은 빈도를 보여 이전 외국의 연구 결과와 유사하였다.⁸ 남녀 성별비는 3.9:1이었다. 연령별 발병 분포는 남성과 여성에서 큰 차이가 있었는데 남성에서는 20세 미만에서 발병 빈도가 높은 반면 여성에서는 20세 이후부터 연령이 증가함에 따라 그 빈도가 점차적으로 증가하는 추세였다. 이러한 성별에 따른 분포의 차이는 남성에서 소아기에 집중적으로 발병하는 Duchenne/Becker 근육디스트로피의 분포가 매우 높았기 때문으로 추측할 수 있다.

신경학적 이상에 대한 조사에서는 근력약화가 대부분에서 중요 증상으로 나타났고 20~30%에서는 구축이나 골변형 등의 골격계 이상이 동반되었다. 사지근육 이외 중증의 증상에 해당하는 호흡근 침범과 심장기능 이상은 약 1/5에서 나타났고 대부분은 Duchenne/Becker근육디스트로피 환자였다. 호흡근 침범과 심장기능 이상은 Duchenne/Becker근육디스트로피 환자의 말기의 대부분에서 발생하는 합병증으로 알려져 있으며 Emery-Drefuiss근육디스트로피, sarcoglycan 결핍에 의한 팔다리이음근육디스트로피(limb-girdle muscular dystrophy) 환자의 일부에서도 나타난다.^{12,13} 최근에는 적극적인 호흡기계 관리와 심장기능 이상에 대한 조기 진단 검사의 중요성이 증대되어 이러한 환자들의 생존율이 점차적으로 증가하고 있다.¹⁴

본 연구에서 근육디스트로피는 대부분 혈청 크레아티닌키나아제 수치와 근전도검사로 진단하였고 1/3에서 근육생검을 하였다. 반면 유전검사와 면역조직검사의 빈도는 낮았는데 유전검사와 면역조직검사는 근육디스트로피를 진단하는 데 필수적인 검사는 아니지만 근육디스트로피의 아형을 분류하기 위해서 검사의 필요성이 증가하고 있다. 특히 팔다리이음근육디스트로피는 15개의 아형으로 나뉘어 있으며 임상증상과 예후가 각 아형에 따라 차이가 많기 때문에 치료계획의 결정이나 가족의 유전상담 등을 위해서는 유전검사나 면역조직화학검사 등의 특수검사가 점차적으로 요구되는 추세이다.¹⁵⁻¹⁷ 향후 이러한 문제를 해결하기 위해서는 권역별 거점병원 내 특수검사 시설의 지원이나 1, 2차 의료기관에서 거점병원으로 의뢰하는 시스템의 구축이 필요하다.

환자설문조사에서 일상생활수행능력은 환자의 반 이상이 독립적인 생활이 어려운 것으로 나타났다. 근육디스트로피

환자의 삶의 질에 대한 평가와 관리는 매우 중요하며 특히, Duchenne/Becker 근육디스트로피에서 최근 진단기법의 발전과 기계호흡의 보급 등으로 생존율이 크게 향상되었기 때문에 생존 시 삶의 질을 높이기 위한 관리는 더욱 중요한 의미를 갖는다.¹⁴ 현재까지 근육디스트로피 환자들의 삶의 질을 평가한 연구는 많지 않지만, 일반적으로 Duchenne/Becker 근육디스트로피 환자들의 생존율이 불량하고 대부분이 20대 이전에 호흡기 계통의 이상에 의한 기계환기, 반복적인 감염에 의한 입원 증가 등으로 인해 삶의 질이 크게 저하된다.^{18,19} 또한 비교적 예후가 좋은 근육디스트로피인 근육긴장디스트로피, 팔다리이음 근육디스트로피 등의 환자들이라 하더라도 진행성 근력약화에 의한 휠체어 의존, 인지기능저하, 사회활동의 위축, 그로 인한 기분장애 등은 환자 개인의 삶의 질을 크게 위축시킨다.²⁰⁻²³ 환자의 가족 또한 지속적인 환자관리의 어려움, 환자관리로 인한 낮은 수입, 치료에 따른 경제적 소모, 가족 간의 갈등 및 유전 질환에 대한 죄책감 등은 가족들의 삶의 질 또한 크게 저하시키게 된다.²⁴⁻²⁶ 따라서 환자와 가족들의 삶의 질을 향상하기 위해서는 환자의 증상에 대한 치료뿐만 아니라 휠체어 및 기계환기에 대한 경제적 보조나 사회활동 지원 그리고 환자나 가족의 비관적 감정을 지지해줄 수 있는 광범위한 치료가 필요하며 이를 위해서는 의사뿐만 아니라 잘 훈련된 간호사, 물리치료사, 심리치료사 등이 포함되는 전문가들의 양성과 지원이 이루어져야 한다고 생각한다.

근육디스트로피 환자의 경제적 부담은 다른 유전 질환이나 만성 질환에 비해서 매우 높다. 한 연구에서 근육디스트로피 환자의 가족은 근육디스트로피가 없는 가족에 비해 사회적, 경제적인 관점에서 고립되어 있으며 직업활동의 제한이 매우 높다.²⁷ 한 국내 연구에서 근육디스트로피 환자의 실업률은 77.4%로 2006년 정상인의 평균 실업률인 3.7%보다 월등히 높았다.²⁸ 환자와 가족의 경제적 부담은 근육디스트로피 환자 및 가족의 적은 수입도 연관이 있으며 만성 소모성 질환으로 인해 꾸준한 치료가 필요하며 기계호흡이나 휠체어 등의 보조기구가 필요하기 때문에 더욱 가중된다. 한 연구에서는 근육디스트로피 환자의 의료비 지출은 일반인의 약 10~12배 많은 것으로 나타났다.²⁹ 최근 미국에서 근육디스트로피 환자에 대한 국가정책 경향을 보면 일정한 수입이 없는 환자와 가족은 Medicaid 제도로 경제적 혜택을 보장하고, Medicaid에 해당되지 않는 일정한 수입이 있는 부모라 하더라도 근육디스트로피와 같은 만성 질환이 있는 소아에서는 State Children's Health Insurance Program (SCHI) 제도로 의료비 혜택을 주정부에서 지원하고 있으며, 1997년에는 의회의 승인으로 SCHI의 예산을 확대시킴으로써 근육디스트로피가 있는 환자와 가정에 의료비 지원을

국가차원에서 늘리고 있다.³⁰ 또한 비영리단체의 지원도 활발하여 1950년에 설립된 Muscular dystrophy association (MDA)이 주축이 되어 환자와 가족, 그리고 의료기관의 연구 활동 지원도 꾸준히 증가하는 추세이다. 국내에서는 보건복지부에서 2001년부터 근육디스트로피를 희귀-난치성 질환으로 규정하여 정책적으로 의료비지원사업을 하고 있고 한국근육병재단(<http://www.kmdf.or.kr>)이 1997년에 설립되어 국내에서도 근육디스트로피에 대한 국가적, 사회적 인식과 지원이 점차적으로 증가하고 있다. 그러나 본 설문조사에 참여한 근육디스트로피 환자의 1/3은 2001년 시행된 의료비지원사업의 존재를 모르고 있었으며 50%에서 현재 지원사업을 불만족스럽게 생각하였다. 또한 대부분의 환자 및 가족에서 아직까지도 진료와 치료에 대한 경제적 부담이 높은 것으로 나타나 향후 의료비 지원이 현재보다 더욱 확대되어야 함을 시사한다. 근육디스트로피의 진단과 치료에 있어서 대학병원과 3차 의료기관의 의존도가 매우 높았는데, 이러한 결과는 국내에서 근육디스트로피 진단과 치료는 전적으로 대형병원에서 의존하고 있으며 향후 환자들의 지속적인 재활치료를 위한 준 종합병원 및 요양병원의 기능이 더욱 강화될 필요가 있다고 생각한다. 또한 치료를 받지 않거나 치료 받지 못하는 환자가 22%로 나타났는데 이러한 이유는 완치가 불가능한 부정적인 인식 또는 치료 효과에 비해 경제적 소모가 많다고 생각하고 있음을 시사한다.²⁵

향후 개선되어야 할 사항에 대한 설문조사에서 의료비 혜택과 같은 경제적 지원보다는 환자의 치료를 원활하게 하기 위한 지역별 공공의료기관 내에 근육디스트로피 특수클리닉을 확충하거나, 재활병원이나 요양시설 설립을 확충이 필요하다는 의견이 높았다. 이러한 결과는 아마도 근육디스트로피가 진행할 수록 근력약화로 인해 독립적인 보행이 어려워지기 때문에 의료기관의 접근성이 어렵고 꾸준한 재활치료가 필요한 의료기관의 확충이 환자와 보호자에게는 매우 절실하다는 것을 시사한다. 그러므로 향후 각 권역별 공공의료기관의 시설확충 및 재활치료 시설의 공급이 매우 중요하고 전국적으로 근육디스트로피의 거점병원을 체계적으로 구축하는 정책이 필요하다. 또한 현재 근육디스트로피에 대한 정보를 습득하는 경로에 대한 설문에서 해당병원, 인터넷, 환우회모임을 통한 정보습득이 많은 반면 공공의료기관, 매스미디어를 통한 정보습득은 매우 낮았는데, 향후 근육디스트로피의 정보 및 홍보를 위하여 공공의료기관과 언론기관의 적극적 참여가 필요할 것이다. 또한 거점병원, 인터넷, 환우회모임에서 근육신경계질환 관련 의료인들이 적극적으로 참여하여 주도적인 역할을 해야 한다고 생각한다.

본 연구는 몇 가지 제한점이 있다. 첫째, 설문조사에 참여한 환자의 수가 적고 3차 의료기관에 내원한 환자를 대상으로 조사

를 하였으므로 준 종합병원이나 공공의료기관 등에서 치료 중인 환자의 실태는 파악하지 못했다. 둘째, 일부 환자에서는 근육디스트로피 아형의 확진에 필요한 근육생검, 면역조직화학검사, 유전검사를 하지 않고 임상적 특성이나 혈청 크레아틴키나아제, 근전도검사만으로 분류하여 아형의 빈도를 정확히 측정하기는 어려웠다. 그러나 본 연구는 전국의 다기관 협력연구를 통한 첫 역학연구로서 의미가 있고 향후, 근육디스트로피 환자의 사회복지정책을 지속적으로 발전, 보완하는 데 기초자료로 활용될 수 있으며, 궁극적으로 근육디스트로피 환자와 가족의 삶의 질이나 의료기관 이용실태의 질을 향상시키는 데 도움이 될 것이다.

결론적으로 본 연구는 국내에서 최초로 시도한 전국적 규모의 역학연구로서 의의가 있다. 의무기록조사에서 근육디스트로피의 아형 분포나 임상증상은 이전 알려진 외국의 연구결과와 유사하였다. 환자설문조사에서는 근육디스트로피 환자의 삶의 질과 경제적 실태는 의료비 혜택 등의 정책에도 불구하고 불량하였고 추후 공공의료기관의 확충, 경제적 지원과 관련 의료인들의 적극적인 참여가 중요할 것으로 생각한다.

ACKNOWLEDGEMENT

본 연구에 필요한 역학조사와 연구 자문에 참여해주신 대한 신경근육질환학회 회원들께 감사의 뜻을 전합니다.

REFERENCES

- Hoffman EP, Brown RH Jr, Kunkel LM. Dystrophin: the protein product of the Duchenne muscular dystrophy locus. *Cell* 1987;51: 919-928.
- Moon JH, Park YG, Park JS, Na YM, Kim YJ, Kang SW. Clinical profile of Duchenne muscular dystrophy. *J Korean Acad Rehabil Med* 2001;25:241-248.
- Na SJ, Kang SW, Kim WJ, Kim TS, Choi YC. Clinical, immunohistochemical and genetic analysis in dystrophinopathy. *J Korean Neurol Assoc* 2004;22:508-515.
- Park SY, Koh KN, Lim BC, Kang HS, Lee KY, Hwang H, et al. Molecular genetic analysis of dystrophin gene in Duchenne/Becker muscular dystrophy. *J Korean Child Neurol Assoc* 2004;12:50-58.
- Choi BO, Sunwoo IN, Kim SM, Lee JS, Lee EK, Park KD, et al. Clinical significance of CTG repeat expansion in Korean myotonic dystrophy patients. *J Korean Neurol Assoc* 1999;17:548-553.
- Oh SH, Kang SW, Lee JG, Na SJ, Kim TS, Choi YC. Clinical and pathological characteristics of four Korean patients with limb-girdle muscular dystrophy type 2B. *J Korean Med Sci* 2004;19:447-452.
- Shin JH, Kim HS, Lee CH, Kim CM, Park KH, Kim DS. Mutations of CAPN3 in Korean patients with limb-girdle muscular dystrophy. *J Korean Med Sci* 2007;22:463-469.
- Emery AE. Population frequencies of inherited neuromuscular diseases--a world survey. *Neuromuscul Disord* 1991;1:19-29.
- Radhakrishnan K, el-Mangoush MA, Gerryo SE. Descriptive epidemiology of selected neuromuscular disorders in Benghazi, Libya. *Acta Neurol Scand* 1987;75:95-100.
- El-Tallawy HN, Khedr EM, Qayed MH, Helliwell TR, Kamel NF. Epidemiological study of muscular disorders in Assiut, Egypt. *Neuroepidemiology* 2005;25:205-211.
- Nakagawa M, Nakahara K, Yoshidome H, Suehara M, Higuchi I, Fujiyama J, et al. Epidemiology of progressive muscular dystrophy in Okinawa, Japan. Classification with molecular biological techniques. *Neuroepidemiology* 1991;10:185-191.
- Calvert LD, McKeever TM, Kinnear WJ, Britton JR. Trends in survival from muscular dystrophy in England and Wales and impact on respiratory services. *Respir Med* 2006;100:1058-1063.
- Bushby K, Muntoni F, Bourke JP. 107th ENMC international workshop: the management of cardiac involvement in muscular dystrophy and myotonic dystrophy. 7th-9th June 2002, Naarden, the Netherlands. *Neuromuscul Disord* 2003;13:166-172.
- Yasuma F, Konagaya M, Sakai M, Kuru S, Kawamura T. A new lease on life for patients with Duchenne muscular dystrophy in Japan. *Am J Med* 2004;117:363.
- Sewry CA. Immunocytochemical analysis of human muscular dystrophy. *Microsc Res Tech* 2000;48:142-154.
- Zatz M, de Paula F, Starling A, Vainzof M. The 10 autosomal recessive limb-girdle muscular dystrophies. *Neuromuscul Disord* 2003;13:532-544.
- Kim DS. Diagnostic significance of immunohistochemical staining in muscular dystrophy. *J Korean Neurol Assoc* 2006;24:1-13.
- Bostrom K, Natterlund BS, Ahlstrom G. Sickness impact in people with muscular dystrophy: a longitudinal study over 10 years. *Clin Rehabil* 2005;19:686-694.
- Kohler M, Clarenbach CF, Boni L, Brack T, Russi EW, Bloch KE. Quality of life, physical disability, and respiratory impairment in Duchenne muscular dystrophy. *Am J Respir Crit Care Med* 2005;172: 1032-1036.
- Natterlund B, Ahlstrom G. Activities of daily living and quality of life in persons with muscular dystrophy. *J Rehabil Med* 2001;33:206-211.
- Natterlund B, Gunnarsson LG, Ahlstrom G. Disability, coping and quality of life in individuals with muscular dystrophy: a prospective study over five years. *Disabil Rehabil* 2000;22:776-785.
- Eggers S, Zatz M. Social adjustment in adult males affected with progressive muscular dystrophy. *Am J Med Genet* 1998;81:4-12.
- Antonini G, Soscia F, Giubilei F, De Carolis A, Gragnani F, Morino S, et al. Health-related quality of life in myotonic dystrophy type 1 and its relationship with cognitive and emotional functioning. *J Rehabil Med* 2006;38:181-185.
- Chen JY, Clark MJ. Family function in families of children with Duchenne muscular dystrophy. *Fam Community Health* 2007;30:296-304.
- Parker AE, Robb SA, Chambers J, Davidson AC, Evans K, O'Dowd J, et al. Analysis of an adult Duchenne muscular dystrophy population. *Qjm* 2005;98:729-736.
- Boyer F, Drame M, Morrone I, Novella JL. Factors relating to carer burden for families of persons with muscular dystrophy. *J Rehabil Med* 2006;38:309-315.
- Bushby K, Raybould S, O'Donnell S, Steele JG. Social deprivation in Duchenne muscular dystrophy: population based study. *Bmj* 2001;

- 323:1035-1036.
28. Im SH, Moon JH, Park YG, Kim DS, Kim HK, Song MH. The educational and vocational status of muscular dystrophy patients. *J Korean Acad Rehabil Med* 2007;32:51-55.
29. Ouyang L, Grosse SD, Kenneson A. Health care utilization and expenditures for children and young adults with muscular dystrophy in a privately insured population. *J Child Neurol* 2008;23:883-888.
30. Davidoff A, Kenney G, Dubay L. Effects of the State Children's Health Insurance Program Expansions on children with chronic health conditions. *Pediatrics* 2005;116:34-42.

Appendix 1. Information chart for medical record analysis

2007년 질병관리본부 희귀질환 근육디스트로피 환자등록정보

환자의 신상 정보

환자 성명 () 성별: ☐ 남 ☐ 여 나이: 세
주민등록번호(앞11자리) □□□□□□-□□□□□■ 병원등록번호

조사 의료기관 정보

의료기관명: 병원 과 (전화: Fax:)
담당의사:
초진일: 년 월 일 마지막 내원일: 년 월 일
관리 여부 ☐ 추적 관리 중 ☐ 다시 내원 않음 ☐ 사망
근육디스트로피 진단 병원 및 과: 병원 과
진단연도: 년

증상 및 징후

1. 병원을 방문하게 된 주 증상 (한 가지만)

☐ 일어서기 장애 ☐ 보행 및 달리기 장애 ☐ 계단 오르기 장애
☐ 물건 들어 올리기 장애 ☐ 물건 잡기 장애 ☐ 안면근 약화 ☐ 음식 삼키기 장애 ☐ 호흡 장애
☐ 발음 장애 ☐ 기타()

2. 첫 증상

발병 연령: 세 경
첫 증상의 종류 (한 가지만)
☐ 일어서기 장애 ☐ 보행 및 달리기 장애 ☐ 계단 오르기 장애 ☐ 물건 들어 올리기
☐ 물건 잡기 ☐ 안면근 약화 ☐ 음식 삼키기 장애 ☐ 호흡 장애 ☐ 발음 장애
☐ 기타()

3. 현재의 증상 (나타나는 증상 모두 표시)

☐ 일어서기 장애 ☐ 보행 및 달리기 장애 ☐ 계단 오르기 장애 ☐ 물건 들어 올리기
☐ 물건 잡기 ☐ 안면근 약화 ☐ 음식 삼키기 장애 ☐ 호흡 장애 ☐ 발음 장애
☐ 기타()

4. 진찰 소견

1) 골격 이상
척추변형: ☐ 없음, ☐ 전만, ☐ 측만 흉부변형: ☐ 없음, ☐ 있음 (중)
관절 구축: ☐ 없음, ☐ 있음 (부위:)
안면의 변형: ☐ 없음, ☐ 있음 (내용:)
2) 근력 저하의 분포(모두 표시)
☐ 외안근 ☐ 안면근 ☐ 연하근 ☐ 호흡근 ☐ 근력 저하 없음
☐ 상지 (☐ 근위부 우세, ☐ 원위부 우세, ☐ 균등)

☐ 하지 (☐ 근위부 우세, ☐ 원위부 우세, ☐ 균등)

3) 근육의 부피 변화

근위축: ☐ 없음, ☐ 있음 (부위:)

근비대 혹은 가성 비대: ☐ 없음, ☐ 있음 (부위:)

4) 기타 근육의 이상

근육긴장증(myotonia) 유무: ☐ 없음, ☐ 있음 (부위:)

근육의 물결운동(rippling) 유무: ☐ 없음, ☐ 있음 (부위:)

5) 기타 다른 신경학적 이상 소견

☐ 없음

☐ 있음 (내용:)

과거력

1. 태생기 (intrauterine period), 주산기(perinatal period) 및 신생아기의 이상

☐ 없음 ☐ 불명확 ☐ 있음 (내용:)

2. 심장기능의 이상

☐ 없음 ☐ 불명확 ☐ 있음 (내용:)

3. 수술력

☐ 없음 ☐ 불명확 ☐ 있음 (내용:)

4. 기타 질병력

☐ 없음 ☐ 불명확 ☐ 있음 (내용:)

가족력

☐ 무 ☐ 유 (☐ 상염색체 우성 ☐ 상염색체 열성 ☐ 성염색체 유전 ☐ 불명확)

검사 소견

☐ CK 수치 (미시행, 정상, 비정상; IU) ☐ 근전도검사 (미시행, 정상, 비정상)

☐ 흉부방사선 촬영 (미시행, 정상, 비정상) ☐ 근생검 (미시행, 정상, 비정상)

☐ 면역조직화학염색 혹은 western blot 검사 (미시행, 정상, 비정상;)

☐ 유전자 검사 (미시행, 정상, 비정상;)

☐ 기타 검사의 이상 ()

진단

1. 최종 진단명 혹은 가장 근접한 진단명은? (하나만 선택하세요)

☐ 듀센 혹은 베커형 근육디스트로피 ☐ 긴장성 근육디스트로피

☐ 안면견갑상완형 근육디스트로피 ☐ 안인두형 근육디스트로피

☐ 선천성 근육디스트로피 (아형 분류가 가능하였다면 그 아형은?:)

☐ 지대형 근육디스트로피 (아형 분류가 가능하였다면 그 아형은?:)

☐ 원위형 근육디스트로피 (아형 분류가 가능하였다면 그 아형은?:)

☐ 기타 근육디스트로피 ()

2. 진단을 내리게 된 근거를 다음 중에서 모두 선택해 주십시오.

☐ 임상적 소견 (서서히 진행되는 근력 저하) ☐ 혈중 CK치의 상승

☐ 근전도검사 소견 ☐ 근생검 소견

☐ 유전자 진단

Appendix 2. Socioeconomic status questionnaire

2007년 질병관리본부 희귀질환 근육디스트로피 실태 조사 설문지

<p>☺ 작성 날짜 년 월 일</p> <p>☺ 이름</p> <p>☺ 작성자와 환자와의 관계 (환자의)</p> <p>☺ 출생지 도 시</p> <p>☺ 연락처 (자택) - -</p>	<p>☺ 생년월일 년 월 일</p> <p>☺ 유병 기간 년 개월</p> <p>☺ 현재 거주지 도 시</p> <p>☺ 연락처 (핸드폰) - -</p>	
☺ 다음의 질문에 대답해 주십시오.		
<p>1. 처음 증상이 나타난 때는 몇 살이었습니까 ?</p> <p style="text-align: center;">세 개월</p> <p>2. 처음 나타난 증상은 무엇이었습니까? (✓표 해주세요)</p> <p><input type="checkbox"/> 다리 힘이 약해졌다 <input type="checkbox"/> 팔 힘이 약해졌다 <input type="checkbox"/> 말하기가 힘들었다</p> <p><input type="checkbox"/> 숨쉬기가 힘들었다 <input type="checkbox"/> 기억력이 떨어졌다 <input type="checkbox"/> 등이 굽거나 허리가 휘었다</p> <p><input type="checkbox"/> 발가락과 발목이 구부러졌다 <input type="checkbox"/> 증상은 없었으나 우연히 피검사서에서 간기능 이상이 발견되었다</p> <p><input type="checkbox"/> 기타</p> <p>3. 본인 혹은 환자와 비슷한 증상을 가진 다른 가족이 있습니까?</p> <p><input type="checkbox"/> 없다 <input type="checkbox"/> 있다</p> <p>4. 가족 중 누가 증상이 비슷합니까? (아는대로 모두 ✓표 해주세요)</p> <p><input type="checkbox"/> 부모 <input type="checkbox"/> 형제 <input type="checkbox"/> 자녀 <input type="checkbox"/> 그 외 친척</p> <p>5. 증상 때문에 처음 병원에 간 곳은 어디입니까?</p> <p><input type="checkbox"/> 종합병원(대학병원) <input type="checkbox"/> 준종합병원 <input type="checkbox"/> 개인 병원 및 의원</p> <p><input type="checkbox"/> 보건소 및 보건지소 <input type="checkbox"/> 한의원 <input type="checkbox"/> 외국소재 의료기관</p> <p>6. 최종적으로 근육디스트로피로 진단(확진)을 받은 곳은 어디입니까?</p> <p><input type="checkbox"/> 종합병원(대학병원) <input type="checkbox"/> 준종합병원 <input type="checkbox"/> 개인 병원 및 의원</p> <p><input type="checkbox"/> 보건소 및 보건지소 <input type="checkbox"/> 한의원 <input type="checkbox"/> 외국소재 의료기관</p> <p>7. 환자가 현재 치료받고 있는 곳은 어디입니까?</p> <p><input type="checkbox"/> 종합병원(대학병원) <input type="checkbox"/> 준종합병원 <input type="checkbox"/> 개인 병원 및 의원</p> <p><input type="checkbox"/> 보건소 및 보건지소 <input type="checkbox"/> 한의원 <input type="checkbox"/> 외국소재 의료기관</p> <p><input type="checkbox"/> 치료받지 않는다 (병원에 다니지 않는다)</p> <p>8. 현재 장애자 등록이 되어 있습니까?</p> <p><input type="checkbox"/> 되어 있다 <input type="checkbox"/> 되어 있지 않다.</p> <p>9. 근육디스트로피 환자들에게 의료비 혜택이 주어지고 있다는 사실을 알고 계십니까?</p> <p><input type="checkbox"/> 알고 있다 <input type="checkbox"/> 모른다</p> <p>10. 의료비 혜택이 주어진다고 알고 계시다면 어느 정도로 만족하고 있습니까?</p> <p><input type="checkbox"/> 매우 만족스럽다 <input type="checkbox"/> 조금 만족스럽다 <input type="checkbox"/> 보통이다</p> <p><input type="checkbox"/> 약간 불만족스럽다 <input type="checkbox"/> 매우 불만족스럽다</p> <p>11. 근육디스트로피를 치료하는데 현재 경제적으로 얼마나 많은 영향을 받고 있습니까?</p> <p><input type="checkbox"/> 매우 어렵다 <input type="checkbox"/> 약간 어려운 정도이다 <input type="checkbox"/> 어렵지 않다</p> <p>12. 근육디스트로피에 대한 정보는 주로 어디에서 얻고 있습니까? (여러 개 표시하셔도 됩니다)</p> <p><input type="checkbox"/> 해당 병원 <input type="checkbox"/> 공공의료기관 (보건소 등) <input type="checkbox"/> TV, 라디오, 신문, 잡지</p> <p><input type="checkbox"/> 인터넷 <input type="checkbox"/> 동료 및 지인 <input type="checkbox"/> 환우회 모임</p>		

13. 근육디스트로피 환자들을 위하여 가장 시급히 개선되어야 할 사항은 무엇이라고 생각하십니까?

(하나만 골라 V표 해주세요)

- ☐ 지역별 공공의료기관 내 근육디스트로피 특수 클리닉 확충 ☐ 대국민홍보 확대
☐ 의료비 혜택 확대 ☐ 환우회 활동 지원 및 확대 ☐ 재활병원 및 요양 시설 설립의 확충
☐ 기타

14. 다음 보기 중 현재 일상 생활 정도를 가장 잘 설명한 것을 하나만 고르세요

<input type="checkbox"/> 100% - 혼자서 활동이 가능하다, 모든 활동에 어려움이 없고 정상이다
<input type="checkbox"/> 90% - 혼자서 활동이 가능하나 약간 어렵고 시간이 2배 정도 걸린다
<input type="checkbox"/> 80% - 대부분 혼자서 활동이 가능하나 시간이 2-3배 정도 시간이 걸리고 어렵다
<input type="checkbox"/> 70% - 혼자서 활동이 불가능한 경우가 있으며 3-4배의 시간이 걸리고 어떤 활동은 더욱 어렵다
<input type="checkbox"/> 60% - 도움이 필요한 경우가 있다, 어떤 일은 매우 지연되고 많은 노력이 필요하다
<input type="checkbox"/> 50% - 도움이 필요한 경우가 많아진다, 활동이 모두 어렵고 반 정도는 도움이 있어야 한다
<input type="checkbox"/> 40% - 대부분 도움을 필요로 한다, 혼자서 할 수 있는 활동이 적다
<input type="checkbox"/> 30% - 노력하면 약간의 활동을 혼자 시작하거나 수행할 수 있지만 도움은 더욱 필수적이다
<input type="checkbox"/> 20% - 혼자 활동할 수 없고 활동에 약간의 보조를 맞출 수 있으나 효과가 별로 없다
<input type="checkbox"/> 10% - 전혀 혼자서 활동하지 못하며 병원 외에서 관리하는 것이 불가능하다
<input type="checkbox"/> 0% - 움직일 수 없고 신체의 기초 기능만이 가능한 상태, 거의 병상에 누워만 있다